UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 N° 189

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TROUBLES DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE DANS LES CARDIOPATHIES PIGMENTAIRES

(A propos de deux Observations)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Lundi 19 Novembre 1956

par

Jean JOLIFF

Élève de l'École du Service de Santé de la Marine
et de la France d'Outre-Mer

né à Clohars-Carnoët (Finistère) le 19 Juillet 1930

Examinateurs de la Thèse	MM. BROUSTET, Professeur	Président
	FABRE, Professeur	Juges
	REBOUL, Professeur	
	TRAISSAC F. J., Professeur	

BORDEAUX

IMPRIMERIE R. LAPLANTE

35-37, Rue Borda

1956

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547307_0097

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 N° 189

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES TROUBLES DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE DANS LES CARDIOPATHIES PIGMENTAIRES

(A propos de deux Observations)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Lundi 19 Novembre 1956

par

Jean JOLIFF

Élève de l'École du Service de Santé de la Marine
et de la France d'Outre-Mer

né à Clohars-Carnoët (Finistère) le 19 Juillet 1930

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Examinateurs de la Thèse	MM. BROUSTET, Professeur	Président
	FABRE, Professeur	
	REBOUL, Professeur	Juges
	TRAISSAC F. J., Professeur	

BORDEAUX
IMPRIMERIE R. LAPLANTE
35-37, Rue Borda

1956

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE, M. PORTMANN.

DOYEN : M. SIGALAS — **ASSESSEUR :** M. TAYEAU

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS, BEAUVIEUX, CREYX, MAURIAC

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	DE GRAILLY / BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN / MASSÉ
Clinique d'accouchements	RIVIERE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopique clinique	LÉGER
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hygiène et Clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE
Electroradiologie et Clinique d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	MASQUELIER
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS
Pathologie générale et expérimentale	SARIC
Clinique ophtalmologique	BESSIERE

	MM.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	MORETTI
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	TRAISSAC
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	DUBARRY
Carcinologie	LACHAPELE

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL : M. BLANQUET (Physique pharmaceutique)

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

M. MAHON (Obstétrique) — M. PAUTRIZEL (Parasitologie) — Mlle ROUGIER (Physiologie)
M. MOUSTARDIER (Bactériologie) — M. CAZAUX (Pharmacie 3e Section)

MAITRES DE CONFERENCES AGRÉGÉS :

Anatomie	RIGAUD / CABANIE
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE
Physique médicale	DUHAMEL
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE / ROMAIN
Pharmacie (2e section)	QUILICHINI

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ

M. R. STOLL (Histologie)

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN / LENG-LEVY / LAVIGNOLLE / MARTIN-DUPONT / DAVID CHAUSSE / J. RIVIÈRE
Chirurgie générale	LAUMONIER / CHAVANNAZ / VILLAR / TINGAUD / DE PAULIS / DARMAILLACQ

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE / FAUGÈRE
Ophtalmologie	CORCELLE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS / M. PORTMANN
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du travail	L'EPÉE
Odonto-Stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE
Neurologie et psychiatrie	BLANC
Pneumo phtisiologie	FREOUR

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE / FAUGÈRE
Puériculture	VERGER / PÉRY
Législation pharmaceutique	COUSTOU
Cryptogamie	LAUBIE
Obstétricie sociale	MAHON
Organographie et physiologie végétale	TEMPERE
Chimie biologique analytique	MARQUEVIELL
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	VILLAR / CHAVANNAZ / TINGAUD / DARMAILLACQ / LAPORTE

	MM.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Physiologie	Mme LINQUETTE
Toxicologie et Hygiène	Mlle LARLEBAU
Phytopharmacie	CORTESI
Droit médical international	AUBY
Médecine légale	L'EPEE
Séméiologie médicale	J. RIVIERE
Séméiologie chirurgicale	DEPAULIS
Embriologie	STOLL
Pathologie médicale	BERGOUIGNAN / LENG-LEVY / LAVIGNOLLE / DAVID-CHAUSSE / RIVIERE / MARTIN-DUPONT

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PERE, A MA MERE.

En témoignage de mon profond amour et de ma reconnaissance infinie pour votre grande bonté et votre dévouement de tous les instants.

Vous m'avez toujours montré le chemin du devoir et entouré de la plus tendre affection.

C'est à vous que je dois toute ma formation, c'est à vous que je dédie cet ouvrage.

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

A MES CAMARADES DE L'EQUIPE DE RUGBY

A Monsieur le Médecin Principal P. GOASGUEN

Assistant des Services Médicaux de l'Hôpital Maritime de Lorient.

Lors de nos différents stages à l'Hôpital Maritime de Lorient votre sympathie et votre grande bonté nous a profondément touché.

Veuillez trouver ici l'expression de notre vive gratitude.

A NOS PROFESSEURS DE L'ECOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTE DE LA MARINE
ET DE LA FRANCE D'OUTRE-MER

A NOS MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A Monsieur le Médecin en Chef de 2e classe P. CLUZEL

Médecin des Hôpitaux de la Marine,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Officier d'Académie.

Qui a bien voulu témoigner de l'intérêt pour notre travail et nous faire profiter de ses profondes connaissances.

A Monsieur le Docteur R. FEILLARD

Médecin en Chef de 2e classe (C. R.),
Médecin des Hôpitaux de la Marine,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Vous nous avez inspiré le sujet de ce travail. Veuillez trouver ici le témoignage de notre profond respect et de notre vive reconnaissance pour la bienveillance avec laquelle vous nous avez reçu et guidé.

A Monsieur le Médecin Général de 2e classe
P. LAHILONNE

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine,
Médecin des Hôpitaux Maritimes,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre 1939-1945,
Officier du Mérite Maritime.

A Monsieur le Médecin en Chef de 1re classe CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine,
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes,
Officier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre 1939-1945.

A NOS JUGES

Hommage respectueux.

Monsieur le Professeur F.-J. TRAISSAC

Professeur de Thérapeutique,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur.
Officier d'Académie.

Monsieur le Professeur REBOUL

Professeur d'Electro-Radiologie et de Clinique d'Electricité Médicale,
Officier de l'Instruction Publique.

Monsieur le Professeur R. FABRE

Professeur de Physiologie,
Directeur Honoraire de l'Institut de l'Education Physique,
Officier de la Légion d'Honneur,
Médaille Militaire.
Croix de Guerre,
Officier de l'Instruction Publique.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BROUSTET

Professeur de Clinique Médicale,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur.
Officier de l'Instruction Publique.

Nous lui exprimons notre gratitude pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

AVANT-PROPOS

Il nous faut préciser les différentes terminologies auxquelles nous aurons recours dans ce travail :

1. Depuis la description princeps de Hanot et Chauffard, en 1882, sous le titre de « Cirrhose pigmentaire hypertrophique dans le diabète sucré », de nombreux vocables ont été proposés pour définir cette affection. Les auteurs de langue française avec Pierre-Marie, Letulle, parlent de diabète bronzé, de cirrhose pigmentaire. On peut reprocher à ces termes, l'inconvénient de ne répondre qu'à un aspect de la réalité clinique. A côté de cette terminologie descriptive des auteurs français, il en est une autre d'ordre essentiellement anatomique mise au point par l'école allemande. Le terme d'hémochromatose, proposé par Von Recklingausen, est à l'heure actuelle couramment employé en Allemagne et dans les pays anglo-saxons, mais est néanmoins inexact. Il consacre une pathogénie controuvée, à savoir l'origine sanguine du pigment ferrique. L'insuffisance des termes classiques a conduit le Professeur F.-J. Traissac à proposer la désignation de « Mélano-sidérose cirrhotique et diabétique », certainement plus juste. Quoiqu'il en soit, les termes de cirrhose pigmentaire, diabète bronzé ou hémochromatose sont

consacrés par l'usage et nous y aurons recours dans ce travail. Quant à l'atteinte cardiaque de cette affection, il est classique de la décrire sous le titre de cardiopathie pigmentaire.

2. Pour décrire les troubles de la conduction Hisienne, nous adopterons la classification de LENÈGRE. Cet auteur, en effet, distingue les blocs auriculo-ventriculaires de la dissociation auriculo-ventriculaire.

a) **Blocs A-V :**

Deux catégories sont à considérer :

— *Blocs A-V incomplets :* la conduction Hisienne est entravée plus ou moins fortement, mais non interrompue. Nous aurons ainsi plusieurs variétés :

- soit bloc A-V du 1er degré : il se marque par un allongement de PR au-delà de 0"19;
- soit blocs A-V incomplets du 2e degré : ils se présentent sous forme de pause ventriculaire sporadique ou de périodes de WENCKEBACK;
- soit blocs A-V incomplets du type 2/1, 3/1, 4/1, 5/1 : il s'agit de formes plus accentuées ; le stimulus auriculaire n'est suivi d'une réponse ventriculaire qu'une fois sur deux, sur trois, sur quatre, sur cinq.

— *Blocs A-V complets :* il y a blocage total de la conduction entre les oreillettes et les ventricules. Les ondes P se succèdent régulièrement à leur rythme propre, entre 60 et 80/mn ; par contre, les complexes ventriculaires n'ont aucune liaison avec les ondes P et leur rythme se situe entre 25 et 40/mn (rythme idio-ventriculaire).

b) **Dissociation auriculo-ventriculaire :**

Les oreillettes et les ventricules battent indépendamment ; mais ici, les oreillettes battent moins vite que les ventricules. Cette dissociation peut être complète ou incomplète.

INTRODUCTION

La connaissance des cardiopathies au cours de l'hémochromatose est une notion relativement récente. Sans doute, Dutournier (1895), Brault et Gaillard (1895), Ungeheuer (1912), Claude et Sourdel (1912) avaient signalé la coexistence d'altérations cardiaques au cours des cirrhoses pigmentaires ; ces auteurs avaient décrits l'infiltration pigmentaire, mais leur attention n'avait pas été particulièrement retenue par la symptomatologie de cette atteinte cardiaque.

En 1932, Besançon, de Gennes, Delarue et Oumansky publient une observation sous le titre de « cirrhose pigmentaire avec infantilisme, insuffisance cardiaque et aplasie endocrinienne », et soulignent l'importance possible du trouble cardiaque. Une série d'observations similaires aboutit ainsi à la notion du « Syndrome endocrino-hépato-myocardique » auquel Royer de Véricourt consacre sa thèse en 1935. Ce dernier, groupe onze observations nouvelles et souligne que la conjonction d'insuffisance cardiaque de trouble endocriniens dans la cirrhose pigmentaire n'est pas une pure coïncidence. Depuis lors, de nombreux auteurs se sont penchés sur la question des cardiopathies pigmentaires : Boulin, Chiray et Debray, Donzelot, Fro-

MENT, F. J. TRAISSAC. Plus récemment, une importante contribution à l'étude du cœur a été fournie en France par le professeur BROUSTET d'une part, et par HARVIER et ses collaborateurs d'autre part. Grâce à l'ensemble de ces travaux, le tableau clinique et électrocardiographique de la cardiopathie pigmentaire est, à l'heure actuelle, bien connu.

Nous présentons deux observations soulignant une atteinte du faisceau de His au cours de l'hémochromatose : l'une montre un bloc A-V incomplet du 1er degré avec allongement de PR, l'autre un bloc A-V complet. Nous avons retrouvé dans la littérature française et étrangère plusieurs observations mentionnant une telle éventualité. Grâce à l'ensemble de ces divers documents, nous nous proposons d'étudier les différents aspects de ce trouble de la conduction auriculo-ventriculaire. Modifie-t-il le tableau clinique et l'évolution de l'insuffisance cardiaque ? Est-il sous la dépendance de l'infiltration pigmentaire qui caractérise l'hémochromatose ? Enfin peut-on admettre que le degré du bloc auriculo-ventriculaire représente une phase évolutive de la cardiopathie pigmentaire ; autrement dit, l'aggravation du trouble de conduction auriculo-ventriculaire suit-elle l'aggravation clinique ?

PLAN

1. Rappel des manifestations cliniques des cardiopathies pigmentaires.

2. Rappel des troubles de l'E.C.G. des cardiopathies pigmentaires.

3. Observations de cardiopathies pigmentaires présentant une atteinte du faisceau de His :

   — bloc A-V incomplet du premier degré.

   — bloc A-V complet.

4. Etude anatomo-pathologique des cardiopathies pigmentaires.

5. Conceptions actuelles de la pathogénie des cardiopathies pigmentaires.

6. Conclusions.

RAPPEL DES MANIFESTATIONS CLINIQUES DES CARDIOPATHIES PIGMENTAIRES

1° **Fréquence.**

Suivant les statistiques de divers auteurs tels que Boulin, Harvier, l'atteinte cardiaque existe dans 80 % des cirrhoses pigmentaires. Mais sur ce nombre impressionnant, toutes les cardiopathies n'ont pas une traduction clinique. Ce n'est que dans 15 % des cas que l'on trouvera des signes d'insuffisance cardiaque ; chez 65 % des sujets, seul l'E.C.G. montrera une altération du myocarde. Ce fait est important à considérer ; il montre que la lésion de la fibre cardiaque ne s'accompagne pas obligatoirement de troubles fonctionnels. Nous sommes en présence d'une phase pré-clinique ; le professeur Mauriac l'a nommée « phase de derrière le rideau ». L'insuffisance cardiaque lèvera le masque, soit au bout de quelques mois, soit parfois bien plus tard. Mais, lorsque les troubles fonctionnels font leur apparition, ils ont des manifestations identiques dans l'immense majorité des cas.

2° **L'insuffisance cardiaque.**

Elle frappe des adultes jeunes entre 30 et 45 ans. Son début est rapidement progressif, parfois brutal ; elle est souvent précédée d'une asthénie intense et d'une accen-

tuation de la pigmentation cutanée. Une fois constituée, l'insuffisance cardiaque est essentiellement dominée par l'abondance des œdèmes ; ainsi se réalise un tableau d'asystolie avec anasarque, dyspnée permanente, cyanose, turgescence des jugulaires et oligurie.

A l'examen de l'appareil cardio-vasculaire, la pointe du cœur est abaissée ; les bruits sont assourdis ; outre la tachycardie, on note souvent un galop présystolique et un souffle systolique fonctionnel. L'hypotension est de règle ; la T.A. se situe aux environs de 10-7, avec pincement de la différentielle. La radio montre une augmentation globale de l'ombre cardiaque, avec diminution d'amplitude des battements. Royer de Véricourt, Harvier, soulignent que cette cardiomégalie n'atteint jamais les proportions considérables que l'on observe dans les autres cardiopathies d'origine valvulaire ou artérielle.

En dehors de ces signes d'insuffisance cardiaque, de nombreuses observations soulignent des douleurs précordiales. Il est exceptionnel qu'elles traduisent une atteinte coronarienne (ce fait est confirmé par l'E.C.G. et l'anatomo-pathologie). Elles peuvent répondre à de banales algies, évoluant sur un terrain neurotonique. Généralement, il s'agit d'irradiations précordiales des crises douloureuses hépato-vésiculaires décrites par Caroli. Ces dernières s'accompagnent parfois de troubles digestifs et de fièvre ; elles peuvent simuler ainsi un infarctus du myocarde.

3° **Evolution.**

En règle générale, il faut souligner « la redoutable malignité de la cardiopathie pigmentaire » (professeur Broustet), et l'inefficacité des thérapeutiques classiques. Il n'est pas rare de noter une asystolie irréductible d'emblée, emportant le sujet en un ou deux mois. Plus fréquemment,

l'issue fatale ne survient qu'après plusieurs années, l'évolution pouvant s'échelonner entre un et trois ans. Toutefois, il faut noter des observations d'évolution favorable où la survie était compatible avec des signes fonctionnels mineurs (Royer de Véricourt, Société de Cardiologie, juin 1948) ; mais ce sont des cas exceptionnels qui ne s'inscrivent guère contre le caractère hautement redoutable des cardiopathies pigmentaires.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS DES CARDIOPATHIES PIGMENTAIRES PRÉSENTANT UNE ATTEINTE DU FAISCEAU DE HIS

BLOCS A-V INCOMPLETS DU 1er DEGRE

Cette anomalie électrique est relativement fréquente. En plus de notre observation personnelle, nous l'avons retrouvée dix fois dans la littérature française et étrangère.

Observation I.

(Althausen et Kerr.)

Sur quatre observations de cardiopathie pigmentaire, ces auteurs signalent un cas avec allongement de PR. Il s'agit d'un sujet de 53 ans, présentant une évidente mélanodermie, un diabète sucré avec acidose. L'attention est attirée par l'œdème des membres inférieurs ; l'amaigrissement est marqué ; le malade accuse une diarrhée intermittente. L'examen révèle une hypertrophie du foie, l'atrophie testiculaire, la chute des poils. Le cœur est un peu augmenté de volume, surtout aux dépens du ventricule gauche ; TA = 9,5-7. L'E. C.G. montre un allongement de PR, T aplati en DI et diphasique en D2; la digitale agit favorablement sur les œdèmes.

de Royer de Véricourt, mais leur étude ne porte que sur les dérivations standard. Dans l'observation du professeur Broustet, les dérivations précordiales montrent aussi un écrasement de l'onde rapide. A ce bas voltage s'associe un empâtement.

3° Onde T et segment ST :

Selon Harvier, « les anomalies de l'onde lente constituent le stigmate électrocardiographique le plus constant des cardiopathies pigmentaires ». De fait on retrouve cette altération dans l'immense majorité des cas. L'onde T est soit isoélectrique, soit diphasique, soit franchement inversée. Dans l'ensemble, les altérations de T se rencontrent en D_2, D_3, V_5 et V_6. Notons que l'onde T peut revêtir l'aspect du « T ischémique » ; mais l'inversion n'est jamais très profonde et ne s'accompagne pas d'altération du type QS comme on l'observe dans les coronarites. Ces anomalies de T ne sont pas secondaires à des modifications de l'onde rapide, mais traduisent un trouble primaire de la repolarisation (Harvier).

Quant au segment ST, il est rarement modifié.

4° Troubles du rythme.

Dans ce tableau d'atteinte diffuse, le tissu nodal n'est pas épargné. Le professeur Broustet d'une part, Althausen et Kerr d'autre part, signalent une arythmie complète par fibrillation auriculaire. Mais c'est une éventualité rarissime ; il en est de même pour les blocs de branche. Par contre, dans le système de conduction, il semble que ce soit, la plupart du temps, le faisceau de His qui est atteint par le processus pigmentaire. Froment R., dans un article de la *Gazette médicale de France* 1937, a le premier mis l'accent sur l'atteinte hisienne dans l'hémochromatose : « Une autre particularité assez curieuse,

c'est la relative fréquence avec laquelle sont signalés les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire : intervalle PR allongé dans les observations de Royer de Véricourt et d'Althausen et Kerr, bloc A-V complet dans les observations de Royer de Véricourt (cas V) et d'Althausen (cas VI). Le fait est d'autant plus frappant qu'il s'agit dans l'ensemble de malades jeunes. L'avenir dira s'il faut homologuer cette fréquence des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire. » Depuis lors, Donzelot, Chiray et Debray, Petit, Harvier, Layani, Swan, Weill, ont communiqué des observations de cardiopathie pigmentaire avec trouble de la conduction A-V. Dans ce travail, nous apportons deux cas semblables.

C'est à l'exposé de ces observations que sera consacré le chapitre suivant.

CHAPITRE II

RAPPEL DES TROUBLES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES DES CARDIOPATHIES PIGMENTAIRES

L'E.C.G. apparaît ici comme le meilleur moyen d'exploration du muscle cardiaque. Les anomalies électriques accompagnent de façon quasi constante toute insuffisance cardiaque pigmentaire ; elles apparaissent aussi très souvent, comme l'unique expression de l'infiltration pigmentaire d'un myocarde ne manifestant, par ailleurs, aucun signe de souffrance. Rappelons les statistiques de Boulin, Harvier, qui notent un E.C.G. pathologique chez 80 % de leurs malades alors que seuls 15 % présentent des troubles fonctionnels cardiaques. L'électrocardiogramme permet ainsi de saisir une lésion anatomique avant qu'elle fasse parler d'elle.

1° **Onde P :**

Dans les onze observations de sa thèse, Royer de Véricourt note un aplatissement de P ne dépassant pas 0,02 millivolt. Par contre, Harvier ne signale aucune altération de cet ordre.

2° **Complexe QRS :**

Bas voltage de l'onde rapide aux environs de 0,05 millivolt. Cette anomalie est constante dans les observations

Observations II, III, IV.

(Royer de Véricourt.)

Cet auteur signale sur onze observations de cirrhose pigmentaire (thèse Paris, 1935), deux allongements de PR ; à la Société de cardiologie, juin 1948, il rapporte un autre cas semblable.

II : Il s'agit d'un sujet de 38 ans; il est adressé pour insuffisance cardiaque rebelle avec dyspnée et volumineux œdèmes des membres inférieurs. L'examen révèle une mélanodermie généralisée, couleur vieux bronze, une atteinte du système pileux et des testicules atrophiés. A la palpation, le cœur est augmenté de volume; les bruits du cœur sont réguliers mais sourds; souffle systolique de la pointe; TA = 12-6; l'E.C.G. montre un allongement très accentué de PR = 0"30, une altération considérable des complexes apparaissant écrasés, une onde T impossible à saisir. Après une amélioration passagère d'un mois, une syncope subite emporte le malade. A l'autopsie, le cœur apparaît gros et de couleur jaunâtre ; l'examen du myocarde révèle des lésions histologiques diffuses; aucune coupe ne porte sur le faisceau de His.

III : Il s'agit d'un sujet de 36 ans, qui entre à l'hôpital pour troubles digestifs et gêne respiratoire. A l'examen, on note une coloration foncée des téguments, généralisée à tout le corps sauf les muqueuses; verge atrophiée, testicules mous et petits, entraînant une impuissance complète ; poils axillaires et pubiens rares; foie volumineux qui descend jusqu'à la crête iliaque; pas de diabète. Dyspnée évidente avec cyanose et battements des jugulaires. A l'auscultation, bruit de galop présystolique; TA = 12-9. L'E.C.G. révèle une diminution de voltage, un allongement de PR = 0"19, une onde T aplatie en D1 et D2. Sous l'effet de la thérapeutique toni-cardiaque et diurétique les troubles s'amendent rapidement. Revu un an après, l'état est satisfaisant; mais les troubles de l'E.C.G. ont persisté.

IV (*Soc. cardio.*, 1948) : Il s'agit d'un sujet âgé de 31 ans, qui est adressé pour asystolie irréductible. A l'examen, teint gris pâle ardoise; altération profonde du système pileux; foie augmenté de volume; troubles digestifs à type de nausées, vomissements. Bruit de balop protodiastolique; TA = 10-8. L'E.C.G. montre une diminution considérable de l'amplitude des complexes dans les trois dérivations standard, une onde T à peine visible et un allongement de PR = 0"29. Sous l'influence des tonicardiaques, le malade se transforme complètement et reprend son travail. Revu quatre ans après, il ne présente plus de troubles fonctionnels. A l'E.C.G., l'amplitude des complexes bien qu'encore diminuée, s'est relevée d'une façon considérable; par contre, l'allongement de PR persiste intégralement.

Observation V.

(Chiray et Debray.)

Il s'agit d'un sujet âgé de 50 ans, qui entre à l'hôpital en mars 1941, pour cirrhose avec mélanodermie. A cette date, on est frappé par la teinte foncée des téguments, la rareté des poils pubiens et un foie nettement augmenté de volume. Aucun signe clinique d'atteinte cardiaque; les bruits du cœur sont normaux; TA = 14-7. Par contre, l'E.C.G. montre des anomalies importantes: onde P aplatie en D1, T diphasique en D2 et négatif en D1, D3, allongement de PR = 0"25. En février 1942, soit un an plus tard, état d'asystolie qui entraîne la mort dans un tableau marqué par des œdèmes et dyspnée intense. A l'autopsie, le cœur est très mou et s'étale sur la table; le myocarde présente une inflitration discrète entre les fibres; pas de coupe intéressant le faisceau de His.

Observations VI, VII.

(Harvier et collaborateurs.)

Cet auteur, sur 62 observations de cirrhose pigmentaire, relève trois cas avec allongement de PR.

VI : Il s'agit d'un sujet de 41 ans, qui est adressé pour cirrhose pigmentaire sans diabète. Asthénie; chute des poils; testicules petits et mous, entraînant l'impuissance. Dyspnée d'effort depuis un an; apparition d'œdème des membres inférieurs, il y a cinq mois. A l'examen : cyanose, dyspnée, œdème des membres inférieurs, ascite, hydrothorax; tachycardie et galop protodiastolique; TA = 11-7. L'E.C.G. révèle un bas voltage; onde T aplatie en D1, isoélectrique en D2, négative en D3 V4 V5 V6; aspect anormal des ondes P; allongement de l'espace PR = 0"28. Mort un an plus tard dans un état d'anasarque; pas d'autopsie.

VII : Il s'agit d'un sujet de 36 ans, qui est adressé pour cirrhose pigmentaire avec diabète consomptif. A l'examen, asthénie considérable et troubles endocriniens. Aucun signe d'insuffisance cardiaque; par contre, l'E.C.G. montre un bas voltage dans les dérivations standard, T2 T3 aplatis et un allongement de PR = 0"24. Décès six mois plus tard dans un état de cachexie avec épistaxis et purpura terminal. A l'autopsie, cœur flasque sans athérome coronarien. L'examen du myocarde montre une surcharge pigmentaire, la dégénérescence des fibres et des ilôts de sclérose. Pas de coupe du faisceau de His.

— Harvier mentionne chez un autre malade atteint de cirrhose bronzée, un allongement de PR = 0"20; il n'y a pas d'observation.

— Swan, sur 14 cas de cardiopathie pigmentaire, mentionne un allongement de PR; il n'y a pas d'observation.

Observation VIII.

(Recueillie dans le service du Professeur Broustet.)

M. Ru... Edgar, coiffeur, âgé de 43 ans, est adressé par son médecin traitant, le docteur Stephant (1), pour asystolie avec pigmentation. Il entre dans le service du professeur Broustet le 24 juin 1952.

Histoire de la maladie :

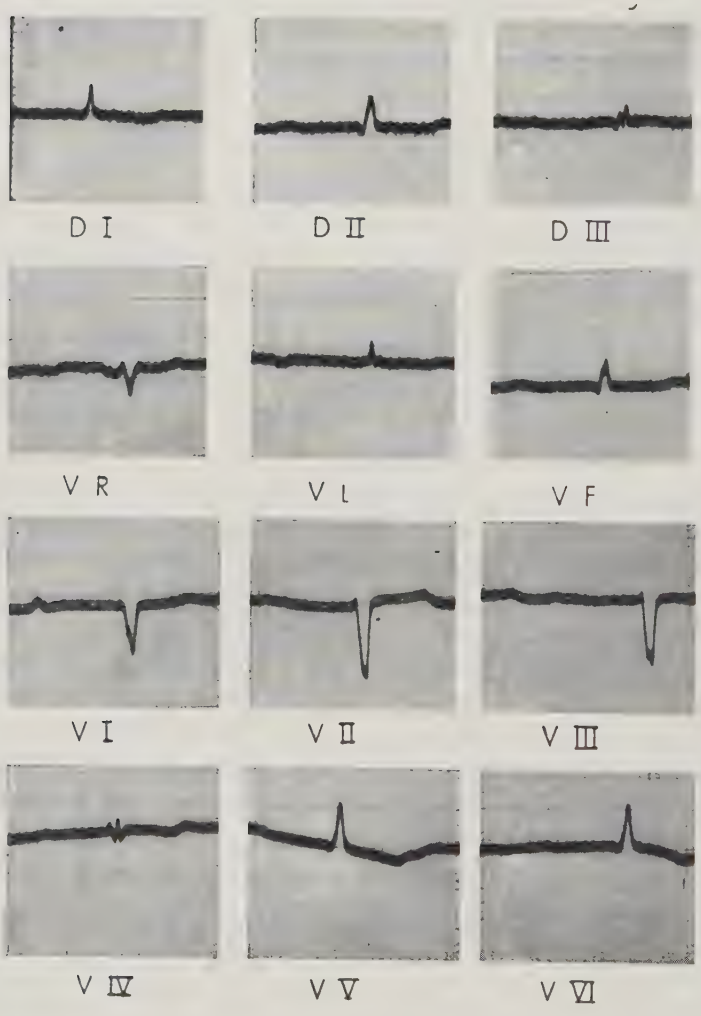
Le premier trouble est une asthénie, apparue en 1945; progressivement, elle s'est accentuée sans cependant rendre les occupations professionnelles impossibles. En janvier 1951, il présente des éclipses de quelques secondes, sans chute, ni perte de connaissance. Une éclipse plus importante s'accompagne d'aphasie et nécessite l'entrée à l'hôpital de Jonzac. La radio montre un gros cœur, mais aucun E.C.G. n'est pratiqué; par ailleurs, les autres examens se révèlent normaux. La récupération est extrêmement rapide et le sujet reprend son travail au bout de quinze jours. Deux mois plus tard, l'apparition de dyspnée d'effort avec asthénie intense nécessite une seconde hospitalisation. Durant ce séjour, s'installe un ballonnement abdominal et un œdème des membres inférieurs; le malade reçoit un traitement à base de coramine et d'inophyline. En novembre 1951, troisième hospitalisation pour insuffisance cardiaque avec dyspnée permanente, cyanose. L'examen révèle un gros foie, de l'œdème des membres inférieurs, de l'albuminurie; à l'auscultation, bruit de galop; la radio objective un gros cœur. Amélioré par un traitement tonicardiaque, il rentre chez lui. Dans les mois qui suivent, l'asystolie refait son apparition; le sujet est hospitalisé dans le service du professeur Broustet.

Antécédents :

Paludisme en 1939. Par ailleurs, imprégnation éthylique certaine : le sujet se plaint de crampes dans les mollets et

(1) Nous remercions le docteur Stephant des renseignements qu'il nous a communiqués sur ce malade.

présente des rêves professionnels avec hallucination. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires et collatéraux.



E.C.G. de M. Ru... Edgar, du 24 juin 1952
(Service de M. le Professeur Broustet).

Examen du 24 juin 1952 :

On est en présence d'un sujet dyspnéique, cyanosé, amaigri. Coloration brune des téguments avec reflet ardoisé; pas de pigmentation des muqueuses; les poils axillaires et pubiens sont raréfiés; testicules diminués de volume et le sujet signale une impuissance totale remontant à deux ou trois années. Foie augmenté de cinq travers de doigt; il est dur, non douloureux; pas de circulation collatérale, ni d'ascite. Œdème des membres inférieurs. A l'auscultation, les bruits du cœur sont sourds, mais il n'y a pas de souffle surajouté. La radio montre une augmentation globale de l'aire cardiaque. L'E.C.G. révèle des anomalies importantes : bas voltage général des complexes, ondes T aplaties dans toutes les dérivations et allongement de PR = 0"40.

Evolution :

Amélioré par un traitement à base de digitaline, diurétiques et extraits hépatiques, le sujet quitte le service le 12 juillet 1952. Deux mois plus tard, il succombe dans un tableau d'asystolie irréductible.

De la lecture de ces observations, nous pouvons tirer les constatations suivantes :

1° L'allongement de PR semble fixe. Aucune observation ne signale le passage à une forme de transition du type bloc A-V incomplet du deuxième degré, ou bloc A-V incomplet 2/1, 3/1, 4/1, 5/1 ; jamais il ne s'est transformé en bloc A-V complet.

2° Ces malades, en raison de leur insuffisance cardiaque, ont reçu de la digitaline, qui, comme on le sait, a une action dépressive sur la conduction hisienne. Or, ici, dans aucun cas, cette drogue n'a aggravé le trouble de conduction.

Néanmoins, devant une telle insuffisance cardiaque avec allongement de PR, il semble qu'il soit préférable d'avoir recours actuellement aux diurétiques mercuriels. Cette

thérapeutique agira efficacement sur l'œdème, qui est l'élément dominant de la cardiopathie pigmentaire, et n'aura aucune action néfaste sur une conduction A-V déjà fortement perturbée.

BLOCS A-V COMPLETS

Cette anomalie électrique, au cours des cardiopathies pigmentaires, est considérée comme rarissime. Il semble que sa fréquence soit sous-estimée. En plus du cas que nous rapportons, nous avons relevé huit fois ce trouble du rythme dans la littérature française et étrangère.

Observation I.

(Althausen T.-L. et Kerr W.-S.)

Sur quatre observations de cardiopathie pigmentaire, ces auteurs signalent un allongement de PR (précédemment cité) et un bloc A-V complet.

Histoire de la maladie :

Un sujet de 21 ans est hospitalisé en mars 1931 pour dyspnée d'effort et œdème des membres inférieurs. Sa croissance a été arrêtée en 1919, lors d'une grippe avec complication pulmonaire. Sa voix n'a pas mué; il n'a jamais eu à se raser et n'a jamais eu de désir sexuel. En 1929, est notée une coloration bistre anormale des téguments; six mois plus tard, la dyspnée apparaît. Dès ce moment, on observe une hypertrophie du foie, un élargissement cardiaque avec fibrillation auriculaire, une tension extrêmement basse (8-6). Les médications n'ont donné qu'une amélioration passagère.

Examen de mars 1931 :

Le malade paraît âgé seulement de 15 ans. Pigmentation généralisée; organes génitaux infantiles; absence complète de poils. Le foie est très hypertrophié et s'étend au-dessous de l'ombilic. L'examen du cœur révèle un élargissement de l'aire

cardiaque; murmure systolique dans toute la région précordiale; pouls irrégulier entre 26 et 79. L'E.C.G. montre un bloc A-V: les contractions auriculaires sont normales (rythme de 62 à 76) et le rythme ventriculaire se situe entre 34 et 30.

Evolution :

Le malade meurt d'insuffisance cardiaque, quinze jours après avoir quitté l'hôpital.

Observation II.

(Donzelot E.)

Histoire de la maladie :

En septembre 1928, le sujet âgé de 39 ans, est pris d'une dyspnée d'effort, d'œdème important des membres inférieurs et d'oligurie. Après des alternatives d'amélioration et d'aggravation, le malade est hospitalisé une première fois. L'examen, à cette date, montre un gros foie débordant de quatre travers de doigt et une bradycardie à 40/mn. Sous l'influence d'un traitement tonicardiaque et diurétique, le malade sort de l'hôpital, très amélioré, en mars 1929. Par la suite, deux nouveaux séjours à l'hôpital en avril 1929 et juin 1931 motivés par la reprise des œdèmes. On observe, à cette époque, un teint bistre et une bradycardie à 42/mn.

Examen d'avril 1935 :

Le malade se plaint de dyspnée d'effort et de pesanteur dans l'hypocondre droit. A l'examen, coloration bistre des téguments; la peau est sèche, ichtyosique; disparition complète des poils pubiens et axillaires; les testicules sont très petits; perte totale de la libido. Hépatomégalie énorme descendant au-dessous de l'ombilic, régulière et indolore. A l'auscultation, les bruits du cœur sont sourds; le pouls est de 44/mn; TA = 12-8. A la radio, hypertrophie cardiaque. L'E. C.G. montre un bloc A-V complet : les oreillettes battent à

72/mn et les ventricules à 44/mn. Par ailleurs, aplatissement marqué des ondes P et T.

Evolution :

Le malade, quoique fatigué et rapidement essoufflé, refuse l'hospitalisation.

Observation III.

(Petit D.-W.)

Le sujet, âgé de 35 ans, entre à l'hôpital, en octobre 1942, pour fatigue générale, perte de la libido et pigmentation de la peau remontant à deux ou trois ans.

Histoire de la maladie :

Les premiers troubles remontent en février 1940 : fatigue générale, perte de la libido et accentuation de la pigmentation de la peau. En janvier, le malade note que son pouls tombe de 60/mn à 32/mn, et, l'apparition de dyspnée d'effort, de douleurs précordiales. En juillet 1942, à la suite d'une excursion en montagne, défaillance cardiaque avec dyspnée accentuée et volumineux œdèmes des membres inférieurs. Ces troubles régressent sous l'action des diurétiques. En septembre 1942, envies fréquentes d'uriner et soif excessive. Brutalement, le mois suivant, il présente un coma diabétique. Sous l'action du traitement approprié, il sort rapidement de cet état; son diabète est réglé avec une dose de 10 unités d'insuline, matin et soir.

Examen d'octobre 1942 :

Pigmentation diffuse des téguments: pas d'atteinte des muqueuses; gros foie dur, atteignant l'ombilic; organes génitaux normaux. Œdèmes volumineux des membres inférieurs. A l'examen de l'appareil cardio-vasculaire: bruit de galop présystolique; pouls à 44/mn; TA = 11-8. L'E.C.G. montre un bloc A-V complet avec bas voltage du complexe QRS, une onde T anormale et une dérivation axiale droite.

Evolution :

Le malade quitte le service en novembre 1942, bien rétabli; il meurt trois mois plus tard. L'examen de la pièce cardiaque montre une infiltration pigmentaire et une prolifération conjonctive diffuse. Aucune coupe n'intéresse le faisceau de His.

Observation IV.

(Harvier P.)

Sur 62 observations de cirrhose pigmentaire, cet auteur et ses collaborateurs ont noté trois allongements de PR (précédemment cités) et un bloc A-V complet.

L'histoire pathologique du sujet, âgé de 31 *ans, se résume en trois périodes :*

— Le sujet est hospitalisé en août 1935 pour diabète bronzé; ce diabète est insulino-résistant. Par ailleurs, impuissance et raréfaction du système pileux. Aucun trouble cardiaque n'est noté à cette époque; le pouls est à 84 et la TA = 14-8; la radio du cœur est normale.

— En septembre 1938, fatigue générale, accentuation de la pigmentation, œdème des membres inférieurs et ascite. L'ombre cardiaque est considérablement augmentée. En deux semaines, sous l'action des diurétiques, les œdèmes et l'ascite régressent; le malade reprend son activité.

— En juillet 1942, apparition de crises lipothymiques avec perte de connaissance. Le pouls bat à 48/mn. L'E.C.G. montre un bloc A-V complet avec rythme idioventriculaire à 48. A la suite de plusieurs poussées d'insuffisance cardiaque de moins en moins réductibles, le sujet meurt en janvier 1945. Pas d'autopsie.

Observation V.

(Layani F.)

Il s'agit d'une femme âgée de 60 ans, hospitalisée en septembre 1954 pour une perte de connaissance survenue deux jours auparavant à domicile.

Histoire de la maladie :

Depuis deux ans, la malade a constaté une asthénie croissante, un amaigrissement de 10 kilos, une dyspnée d'effort et enfin, des « malaises » durant lesquels elle tombe sans toutefois perdre connaissance. Ces crises lipothymiques ne s'accompagnent pas de pertes d'urine, durent deux à trois minutes, après lesquelles tout redevient normal. Durant ces deux derniers mois, ces malaises sont devenus plus fréquents; et le 1er septembre, pour la première fois, il y a eu perte de connaissance. Dans les antécédents, on ne retrouve rien de pathologique.

Examen de septembre 1954 :

Pigmentation diffuse des téguments de couleur gris sale, prédominant et aux mains; foie énorme, de surface lisse et régulière. Une ponction-biopsie pratiquée, porte le diagnostic de cirrhose bronzée. A l'auscultation, les bruits du cœur sont sourds; le pouls est ralenti à 40/mn; la TA = 17-9. La radio montre une hypertrophie discrète. L'E.C.G. permet d'affirmer le bloc A-V complet: les oreillettes battent à 52 et les ventricules à 38/mn.

Evolution :

L'évolution de la maladie est rapide. Les malaises deviennent de plus en plus fréquents avec un pouls battant aux environs de 20/mn; l'éphédrine reste sans action. La mort survient brutalement, un mois plus tard, au cours de l'une de ces crises. L'autopsie pratiquée confirme le diagnostic de cirrhose pigmentaire; aucune coupe n'intéresse le faisceau de His.

Observation VI.

(Weill J.-P.)

Sur 7 cirrhoses pigmentaires, l'auteur signale une observation avec bloc A-V complet. Il s'agit d'un sujet de 62 ans, éthylique notoire, qui est pigmenté depuis son jeune âge. Dans les antécédents, on note une syphilis contractée à l'âge de 32 ans; le BW est encore douteux à l'admission.

Il est admis pour des signes de myocardite avec bradycardie, bloc A-V complet et œdèmes des membres inférieurs. On constate à cette occasion une hépato-splénomégalie qui, jointe à la pigmentation et des signes d'insuffisance cardiaque fait porter le diagnostic de cirrhose bronzée, confirmé par les examens de laboratoire. Décès à domicile un an après.

Swan, sur 14 cas de cardiopathie pigmentaire, mentionne un allongement de PR et deux blocs A-V complets; il n'y a pas d'observation.

Observation VII.

(Due à l'obligeance du Docteur Feillard.)

Jeg... Georges, âgé de 22 ans, employé à Electricité de France, est adressé le 17 mai 1955 par son médecin traitant, le docteur Duret (1), au docteur Feillard, pour cardiopathie pigmentaire s'accompagnant de pouls lent permanent.

Histoire de la maladie :

En novembre 1952, perforation d'ulcus gastrique de la petite courbure; fermeture par des points en bourse puis, dans un deuxième temps gastro-jéjunostomie. En dépit de cette intervention, le malade continue à souffrir d'un syndrome dyspeptique caractérisé par de l'anorexie et des brûlures post-

(1) Nous remercions le Docteur Duret des renseignements qu'il nous a communiqués sur ce malade.

prandiales; la radiographie gastrique est normale. Avec une thérapeutique banale, les divers troubles s'amendent et le sujet reprend son travail. Dès ce moment, le médecin traitant note un gros foie de consistance dure, descendant à un travers de main en-dessous du rebord costal, et un fond de teint cuivreux. Par contre, il ne relève aucun signe d'insuffisance cardiaque : ni cyanose, ni dyspnée, ni œdèmes et le pouls bat de façon régulière à 68/mn.

En février 1955, soit deux ans plus tard, à l'occasion d'une oppression thoracique gauche, le médecin traitant note une TA = 10-5 et un pouls lent permanent à 45/mn. A cette date, le sujet signale des vertiges et des crises lipothymiques à répétition. Traitement à base de solucamphre, éphédrine et docémine; le pouls remonte à 68/mn, mais la TA reste stationnaire à 10-7.

En mars 1955, syndrome douloureux aigu de siège épigastrique; le malade est adressé à l'hôpital de Lorient. Les chirurgiens pratiquent une laparotomie; aucune trace d'ulcus, par contre un très gros foie. Une biopsie est faite, et le laboratoire porte le diagnostic d'hémochromatose.

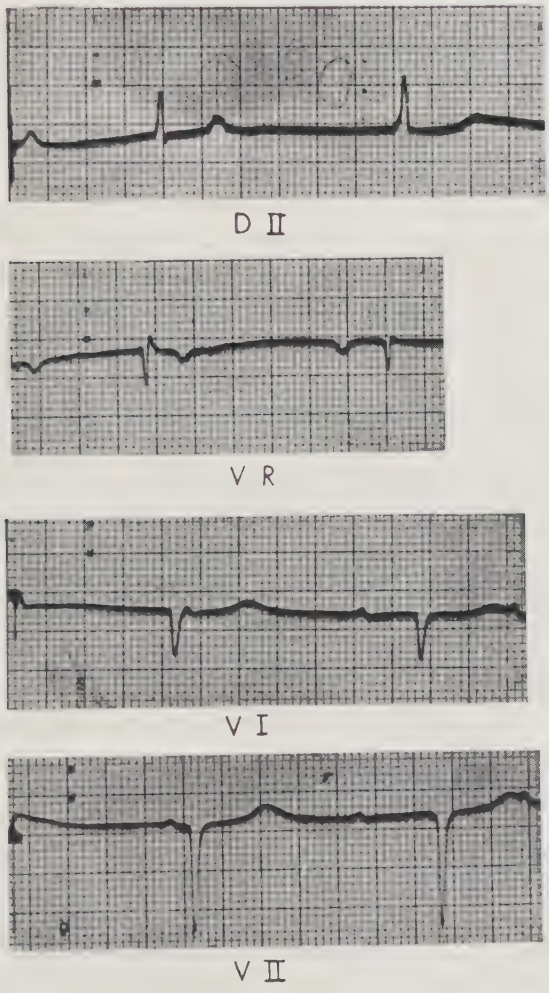
Au mois de mai 1955, en dépit du traitement, le pouls est redescendu à 45/mn et le malade continue à se plaindre de crises lipothymiques. Mais surtout l'insuffisance cardiaque fait son apparition avec dyspnée permanente s'exagérant au moindre effort, cyanose et œdème des membres inférieurs. Le malade est adressé au docteur Feillard.

Examen du 17 mai 1955 :

On se trouve en présence d'un sujet maigre. Teint bistre des téguments, qui prédomine à la face; cette pigmentation est accentuée par un certain degré de cyanose. Le système pileux est normalement développé et les organes génitaux sont normaux. Gros foie, de consistance dure et régulière, atteignant l'ombilic; pas de circulation collatérale, ni ascite. Œdème des membres inférieurs, prenant le godet.

A l'examen de l'appareil cardio-vasculaire, la pointe du cœur est nettement déplacée en dehors, battant dans le cin-

quième espace en dehors du mamelon. A ce niveau, petit souffle systolique en jet de vapeur, occupant toute la systole, d'intensité 4/6, sans propagation importante. La TA = 10,5-4 et le pouls bat à 46/mn.



E.C.G. de M. Jeg... Georges, le 17 mai 1933
(Docteur Feillard).

A la radio, cardiomégalie globale considérable avec une saillie très importante de l'arc inférieur gauche. L'E.C.G. montre un bloc A-V complet avec un rythme ventriculaire régulier à 46/mn, alors que le rythme auriculaire également régulier est de 70/mn.

Traitement à base de vitamines B, d'hormones mâles, d'analeptiques cardio-vasculaires et ephédrine.

Evolution :

Le malade se sent nettement soulagé. La dyspnée d'effort a disparu et les crises lipothymiques se sont espacées; mais le pouls bat toujours à 48/mn et la TA = 11-6. Il part dans une maison de repos de l'Ardèche. En novembre 1955, à l'occasion d'un épisode grippal à localisation broncho-pulmonaire, dyspnée intense avec crises paroxystiques, cyanose, œdème des membres inférieurs et épanchement pleural droit. Le pouls est à 40/mn; les vertiges et crises lipothymiques sont très marqués. L'insuffisance cardiaque s'accentue dans les jours qui suivent et le pouls tombe à 30/mn; le malade est dans un état de confusion complète et ne reconnaît plus son entourage. Il meurt le 30 novembre 1955. Pas d'autopsie.

De la lecture de ces observations, nous pouvons tirer les constatations suivantes :

1° Le bloc A-V complet s'observe sur des cœurs gravement touchés et, d'autre part, est un trouble irréversible.

2° Chez deux malades, ce trouble du rythme a fortement marqué de son empreinte, le tableau clinique. Dans l'observation de Layani, il a été la cause directe de la mort ; dans notre observation n° VII, il s'est manifesté par des crises lipothymiques à répétition et a hâté l'issue fatale. Le professeur Broustet a signalé la réelle efficacité de l'adrénaline en perfusion intraveineuse lente sur ces bradycardies terminales ; aucun de ces malades n'a reçu une telle médication.

CHAPITRE IV

ÉTUDES ANATOMO-PATHOLOGIQUES DES CARDIOPATHIES PIGMENTAIRES

1° Etude macroscopique :

Dans leur observation princeps, Hanot et Chauffard signalent que « le myocarde est flasque, de teinte feuille morte, parsemé de taches brunâtres sur la coupe ». Par la suite, de nombreux auteurs tels Bouchut, Froment, Donzelot, Royer de Véricourt, Harvier ont confirmé cet aspect. Le cœur est volumineux, pèse entre 400 et 600 grammes. A la coupe, la tranche de section est brunâtre et montre un semis de points blanchâtres, correspondant à des zones scléreuses. L'endocarde est normal ; Harvier signale dans trois observations des adhérences péricardiques. Il faut souligner l'absence d'athérome aortique et l'intégrité du système coronarien.

2° Etude microscopique :

Grâce à une étude portant sur 12 cas, Harvier et ses collaborateurs ont trouvé quatre ordres de lésions :

a) *Surcharge pigmentaire :*

Elle est constante et se fixe essentiellement dans la zone du sarcoplasme qui entoure le noyau et principalement à ses deux pôles. Ce sont des points fins, très réfringents,

de coloration brunâtre. Leur abondance est variable : tantôt quelques granulations isolées, parfois de véritables blocs pigmentaires qui refoulent les myofibrilles à la périphérie. Ces blocs pigmentaires ne s'observent que dans les fibres cardiaques dégénérées. Il semble que, dans la majorité des cas, l'abondance du pigment soit en rapport avec l'importance des lésions. Mais ce n'est pas une nécessité ; des fibres hautement touchées peuvent ne renfermer qu'une quantité minime de pigment. D'après Harvier, « ce pigment est composé de protides, de lipides et de fer. La présence du fer est montrée par la réaction au bleu de Prusse, celle des lipides par la coloration au noir Soudan B. Le pigment constaté est donc un lipochrome ferrugineux, mais le fer existe en quantité variable. Sa réaction peut être franche, traduite par une coloration bleu foncé, ou atténuée, donnant une coloration verte due à la superposition de la couleur du bleu de Prusse et de la teinte jaune du substratum protido-lipidique. D'autres fois, la réaction manque ; les granules pigmentaires sont de couleur jaunâtre, mais leur morphologie est strictement identique à celle des granules qui renferment du fer. »

b) *Altérations des fibres musculaires cardiaques :*

Elles sont constantes, à des degrés variables.

— Lésions nucléaires : soit modification de forme et de structure du noyau, réalisant ce que l'on appelle « l'œdème nucléaire » ; soit, à un stade plus avancé, irrégularité des contours avec bourgeonnements pouvant aboutir à la karyorrhexis.

— Lésions sarcoplasmisques : soit abondance du sarcoplasme entraînant une augmentation de volume et visibilité exagérée de la striation longitudinale ; soit dégénérescence allant jusqu'à la fonte cellulaire. Quant aux myofibrilles, elles sont respectées et gardent leur

striation ; naturellement elles sont détruites en cas d'éclatement de la fibre.

— Dans les travaux de Harvier : une seule coupe intéressait le tissu nodal ; il s'agissait de cellules du réseau de Purkinje renfermant, en quantité modérée, des granulations pigmentaires. Dans son important ouvrage sur le faisceau de His, Mahaim ne fait pas mention de l'atteinte du tissu nodal au cours de l'hémochromatose.

c) *Modifications du tissu conjonctif interstitiel :*

Essentiellement, l'œdème interfasciculaire et l'hyperplasie du tissu conjonctif. Celle-ci apparaît au voisinage des fibres en dégénérescence et prépare la sclérose.

d) *Sclérose :*

C'est le stade terminal des altérations myocardiques. Elles se présente sous deux aspects principaux : soit îlots scléreux de petites dimensions, disséminés dans le myocarde, soit plages fibreuses plus rarement observées.

De cette étude anatomo-pathologique, il faut retenir les faits essentiels suivants : les lésions de la fibre cardiaque sont constantes, mais à des degrés variables ; cette atteinte est diffuse et n'offre aucune systématisation ; enfin, il n'y a pas de parallélisme entre l'infiltration pigmentaire et les lésions myocardiques.

3° Etude anatomique sur les 18 observations citées.

Sur les dix-huit observations que nous avons présentées, seulement cinq ont bénéficié des renseignements de l'autopsie. L'examen histologique y a révélé de profondes perturbations : surcharge pigmentaire, formations fibreuses disséminées dans le muscle cardiaque. Malheureusement, aucune coupe n'a porté sur le faisceau de His. Ainsi, nous n'avons aucune preuve anatomique de l'atteinte du tissu de conduction A-V. Mais, comme nous l'avons déjà vu,

l'E.C.G. montre d'autres anomalies électriques : bas voltage et crochetage du complexe QRS, aplatissement de l'onde T. Il faut y voir l'expression de lésions diffuses du myocarde (fait confirmé par l'étude anatomopathologique). Aussi, selon toute vraisemblance, ce trouble de la conduction A-V, que ce bloc incomplet ou complet, répond à une interruption organique. En l'absence d'athérome coronarien et d'antécédents syphilitiques, ce clampage du faisceau de His relève de la surcharge pigmentaire et de la dégénérescence cellulaire, qui caractérisent les cardiopathies de l'hémochromatose.

Mais quel est le *primum movens* de l'atteinte du muscle cardiaque ? Cela nous amène à considérer les conceptions pathogéniques actuelles des cardiopathies pigmentaires.

CHAPITRE V

CONCEPTIONS ACTUELLES DE LA PATHOGÉNIE DES CARDIOPATHIES PIGMENTAIRES

Dès que les cardiopathies pigmentaires ont été mieux connues, c'est le chapitre de la pathogénie qui a le plus vivement intéressé médecins et cardiologues. Deux écoles se sont affrontées.

L'école parisienne, avec DE GENNES, ROYER DE VÉRICOURT, retenant la coexistence fréquente d'un syndrome endocrinien sévère et le défaut de parallélisme entre les manifestations cardiaques et les constatations anatomiques, se croient autorisés à parler de myocardie, c'est-à-dire d'une défaillance cardiaque sans altérations précises du myocarde. Pour justifier cette théorie, ils avancent l'habituelle intégrité des myofibrilles, élément fondamental de la fibre cardiaque. Minimisant le rôle de l'infiltration pigmentaire et des lésions dégénératives, DE GENNES, ROYER DE VÉRICOURT cherchent à la défaillance myocardique des causes extra-cardiaques. Et ce sont essentiellement les perturbations des glandes endocrines, hypophyse, surrénales, testicules et ovaires, qui entrent en jeu. D'autres auteurs tels que ZUELZER, MAC DONALD, MAJOR, font jouer un rôle au foie qui secréterait normalement une hormone indispensable au bon fonctionnement du muscle cardiaque.

Cette conception a fait l'objet de vives critiques. En effet, on ne connaît pas de maladie endocrinienne réalisant un syndrome cardio-vasculaire analogue à celui observé dans l'hémochromatose. Le gros cœur myxœdémateux, souvent dû à une infiltration œdémateuse, donne rarement lieu à une grande insuffisance cardiaque et revient à son volume normal après traitement thyroïdien. Quant à l'insuffisance gonadique, elle ne s'accompagne jamais d'altérations cardiaques ; d'ailleurs, la testostérone, au cours de l'hémochromatose, n'a aucune influence sur le syndrome cardio-vasculaire. De même, il semble difficile d'incriminer le foie qui conserve un fonctionnement correct dans la cirrhose pigmentaire, et nous savons que les cirrhoses banales, marquées par le profonds troubles du parenchyme hépatique, sont habituellement indemnes d'insuffisance cardiaque. Enfin, il est impossible de négliger l'importance des lésions du myocarde, signalées dans l'immense majorité des protocoles d'autopsie.

L'école lyonnaise, avec Froment et la majorité des auteurs étrangers, retenant essentiellement les données anatomiques d'ensemble, constatent que le substratum anatomique des troubles cardiaques ne saurait prêter à discussion et estiment, en conséquence, que les lésions myocardiques expliquent les signes cliniques d'insuffisance ventriculaire : il s'agit pour eux d'une myocardite pigmentaire. Dans une observation publiée en 1943 à la Société française de Cardiologie, Froment, Levrat, Vachon et Planchu précisent leur conception à la faveur de l'étude histologique d'un myocarde très touché. L'examen y révèle une infiltration pigmentaire, une dégénérescence parenchymateuse et une sclérose de remplacement. Pour ces auteurs, le dépôt pigmentaire, lui-même conséquence d'un trouble profond du métabolisme du fer, est le fait initial et entraîne secondairement la dégénérescence des fibres cardiaques et l'apparition de la sclérose. Blumer et

Nesbit vont jusqu'à dire que l'insuffisance cardiaque apparaît lorsque la surcharge pigmentaire a atteint un degré intense.

Cette conception a le mérite de la clarté et de la logique, mais ne tient pas compte de tous les éléments du problème. Certes, il serait contraire au bon sens de soutenir qu'une importante surcharge pigmentaire n'entraîne aucun trouble anatomique ou fonctionnel de la fibre cardiaque qui en est atteinte. Mais nous savons que certaines asystolies pigmentaires, des plus graves et rapidement mortelles, ne correspondent parfois qu'à des lésions anatomiques atténuées ; d'autre part, il n'existe pas de parallélisme absolu entre l'importance des lésions myocardiques et l'abondance de la surcharge pigmentaire.

Aussi, arrive-t-on à se demander si cette accumulation du fer ne serait pas le témoin de la souffrance de la fibre cardiaque sous l'influence de troubles métaboliques ? Pour cette raison, l'hypothèse de Harvier apparaît des plus intéressantes ; Darnis, dans un article paru en 1955 (rev. hépato inter I), a résumé cette conception pathogénique : « Il existerait dans les cellules hépatiques de l'hémochromatosique et probablement dans d'autres tissus des pigments particuliers appelés chromo-lipoïdiques. L'apparition de ces pigments témoignerait de la souffrance de la cellule qui les renferme et constituerait le fait pathologique primordial. Ce n'est que secondairement que ces pigments chromophiles fixeraient en excès le fer, le cuivre ou la mélanine suivant l'affinité propre à chaque tissu. Il existerait ainsi, à l'origine de l'hémochromatose, un trouble primitif du métabolisme cellulaire, trouble qui aboutirait à la formation de corps susceptibles d'entraîner eux-mêmes un appel et une rétention anormale de divers éléments métalliques ou non. En raison du caractère familial de l'hémochromatose, ce trouble primitif pourrait avoir une origine congénitale. » Ainsi comprendrait-

on la dissociation possible entre ces asystolies pigmentaires d'emblée irréductibles et la faible infiltration pigmentaire. Ce pigment n'étant que le témoin d'un trouble du métabolisme cellulaire, il n'y aurait pas obligatoirement concordance entre sa teneur élevée et la gravité des troubles fonctionnels.

Mais pourquoi ce dépôt pigmentaire se fait-il dans le myocarde et non pas dans les autres muscles ? Pour le professeur F.-J. Traissac, la sidérose se localise électivement sur les parenchymes où les phénomènes d'oxydoréduction sont les plus importants du fait de leur constance. Ainsi, comprend-on que le faisceau de His, qui joue un rôle primordial dans la conduction du stimulus sino-auriculaire, soit touché au même titre que les cellules motrices myocardiques.

CONCLUSIONS

Nous rapportons deux observations de cardiopathie pigmentaire qui ont la particularité d'associer une insuffisance cardiaque et des troubles de la conduction A-V. L'une présente un allongement de PR = 0,"40, l'autre un bloc A-V complet. A l'occasion de ce travail, nous avons repris dans la littérature étrangère et française, les observations de cirrhose bronzée, signalant un tel trouble de l'E.C.G. ; de cette étude d'ensemble, nous pouvons tirer les constatations suivantes :

— L'allongement de PR dans les cardiopathies pigmentaires est une notion connue ; de nombreux auteurs, tels Althausen, Kerr, Royer de Véricourt, Petit, Chiray, Harvier, Swan, signalent ce trouble électrique. Par contre, le bloc A-V complet est considéré comme une éventualité rare. En plus de notre observation n° VII, nous l'avons relevé huit fois dans la littérature étrangère et française. Il semble donc que la fréquence de ce trouble du rythme soit sous-estimée et mérite d'être homologuée.

— Ces troubles de la conduction A-V, que ce soit bloc incomplet ou complet, s'observent chez des adultes jeunes (entre 30 et 40 ans) présentant une atteinte endocrinienne sévère ; la défaillance cardiaque est toujours marquée et s'objective par l'apparition de volumineux œdèmes. L'E.C.G., en dehors des troubles du rythme, est aussi très perturbé : bas voltage et crochetage de QRS, aplatissement et inversion de l'onde T. Dans la majorité des cas,

la mort est survenue rapidement dans un état d'asystolie irréductible.

— Le simple allongement de PR n'entraîne aucun trouble clinique. Par contre, dans notre observation de bloc A-V, ce dernier s'est manifesté par des crises lipothymiques fréquentes ; associé à des signes de grande insuffisance cardiaque, il a hâté l'issue fatale. Dans une observation de Layani F., il a été la cause directe de la mort.

— Aucune coupe du faisceau de His n'a été pratiquée ; cela nous prive des secours précieux de l'anatomie pathologique. Néanmoins, selon toute vraisemblance, ce trouble de la conduction a pour substratum une interruption organique. En l'absence d'athérome coronarien et d'antécédents syphilitiques, il faut incriminer la surcharge pigmentaire et les lésions dégénératives qui se retrouvent, à des degrés variables, dans les cardiopathies pigmentaires.

— Enfin, dans toutes ces observations, jamais un simple allongement de PR ne s'est transformé en bloc A-V complet, qui reste lui-même irréversible. L'atteinte du faisceau de His sera partielle ou complète selon les individus, mais définitive d'emblée. Ce polymorphisme des troubles de la conduction A-V rentre ainsi dans le cadre général de l'hémochromatose qui se caractérise par la diversité de ses formes cliniques.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes Condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'Honneur et de la Probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu, le Doyen,
R. SIGALAS.

Vu, le Président du Jury,
P. BROUSTET

Vu et permis d'imprimer.
Bordeaux, le 9 Novembre 1956

Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

Althausen T. L. & Kerr W. J. — Hemochromatosis : a report of 3 cases with endocrine disturbances and notes on a previously reported case. Discussion of etiology. *Rev. endocrinology,* 1933, **17**, 621-646.

Besançon F., de Gennes L., Delarue J. & Oumansky. — Cirrhose pigmentaire avec insuffisance cardiaque et aplasies endocriniennes multiples. *Bull et mém Soc. méd. hôp. Paris,* 1932, 48, **21**, 967-974.

Blumer G. & Nesbit R. R. — A case of hemochromatosis with degradation of the heart muscle and death from congestive heart failure. *New England journal med.,* 1938, 218-295.

Bouchut L., Devrat M., Froment R. & Loras O. — Les complications cardiaques des cirrhoses pigmentaires. Myocardite pigmentaire ? *Journal méd. Lyon,* 1935, **16**, 611-620.

Boulin R. — Etude statistique de 70 cas de cirrhose bronzée. *Presse médicale,* 1945, **53**, 326-327.

Broustet P. — Les cardiopathies pigmentaires au cours des cirrhoses bronzées. *Semaine des hôpitaux de Paris,* 1951, **27**, 1.139-1.145.

Chiray M. & Debray C. — Contribution à l'étude de la cirrhose bronzée. Sur une observation avec troubles endocriniens, insuffisance cardiaque et scorbut. Ponction-biopsie du foie. Autopsie. *Sem. hôp. Paris,* 1950, **26**, 697-705.

Clerc, Bascouret & André R. — Cirrhose pigmentaire avec atrophie testiculaire et insuffisance grave du cœur. *Bull et mém. Soc. méd. hôp. Paris,* 1935, **51**, 1.228-1.233.

Donzelot E. — Insuffsance cardiaque bronzée. *Arch. des mal. du cœur, des vaisseaux et du sang,* 1936, **29**, 1-14.

Donzelot & Royer de Véricourt. — Un cas d'insuffisance cardiaque bronzée ; syndrome endocrino-hépato-myocardique. *Arch. des mal. du cœur,* 1938, **31**, 226.

Darnis F. — Les hémochromatoses. *Rev. int. hépat.,* 1955, **5**, 1, 63-146.

Doumer Ed. & Merlen J. — Les myocardies. *Arch. des mal. du cœur et des vaisseaux,* 1948, **10**, 481-495.

Froment R. & Loas O. — Les complications cardiaques des cirrhoses pigmentaires. *Gaz. méd. France,* 1937, 187.

Froment R., Levrat M., Vachon & Planchu M. — Cirrhose pigmentaire et myocardite. *Arch. des mal. du cœur et des vaisseaux,* 1942, 97.

Gennes L. de & Germain A. — Sur deux nouveaux cas de cirrhose pigmentaire avec infantilisme et défaillance cardiaque (syndrome endocrino-hépato-cardiaque). *Bull. et méd. Soc. méd-hôp. Paris,* 1940, 665.

Gennes L. de & Delarue J. — A propos du syndrome endocrino-hépato-cardiaque. Le substratum lésionnel de l'insuffisance cardiaque. *Annales d'endocrinologie,* 1942, **33**, 162-164.

Gennes L. de, Delarue J. & Royer de Vérjcourt. — Sur un nouveau cas de cirrhose pigmentaire avec infantilisme et myocardie. Le syndrome endocrino-hépato-myocardique. *Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris,* 1935, **65**, 336-338.

Giraud G. — Le cœur dans les cirrhoses. Thèse Marseille 1939.

Germain A. & Morvan A. — Cirrhose bronzée avec infantilisme et insuffisance cardiaque. *Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris,* 1937, **53**, 157.

Grailly R. de, Léger H. Dutoya, David-Chaussée F. & Laborie G. — A propos de deux observations de cirrhose bronzée précédée depuis de longues années par des troubles génitaux graves. *Journal méd. Bordeaux,* 1953, **5**, 693-699.

Harvier P., Mattéo di J., Deuil R., Bescol-Liversac S. — Les manifestations cardiaques des cirrhoses pigmentaires. *Ann. de méd.,* 1950, **51**, 101-151.

Harvier P., Mattéo di J., Bescol-Liversac S. — Ponction-biopsie du foie et cirrhose pigmentaire. *Presse méd.,* 1953, **61**, 423-426.

Heim de Balzac R. & Vaudour P. — Insuffisance cardiaque irréductible au cours d'une cirrhose pigmentaire. *Arch. des mal. du cœur et des vaisseaux*, 1941, **34**, 174.

Labbé M., Boulin R., Uhry P. & Bour P. — Diabète bronzé avec infantilisme et insuffisance cardiaque. *Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris*, 1936, **52**, 515-519.

Laubry Ch. & Walser J. — Sur un cas d'insuffisance cardiaque primitive. Les myocardies. *Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris*, 1925.

Laubry Ch. — Discussion à propos du rapport sur les myocardies. *Arch. des mal. du cœur et des vaisseaux*, 1948, **10**, 537-543.

Layani F., Marteau R. & Benhamou J. P. — Dissociation auriculo-ventriculaire complète au cours d'une myocardite pigmentaire. *Sem. des hôp. Paris*, 1955, **14**, 800-801.

Loras O. — Gros cœurs avec surcharge associés à la cirrhose pigmentaire du foie. Etude anatomo-clinique et pathogénie humorale. Thèse Lyon 1935.

Petit. — Hemochromatosis with complète heart block. *American heart journal*, 1945, **29**, 253.

Picard P., Horeau J., Kerneis, Cornière J., Hardy M. & Guinot U. — Cirrhose bronzée à évolution extrêmement rapide par insuffisance cardiaque subaiguë conditionnée par des lésions importantes de myocardite pigmentaire. *Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris*, 1952, **1**, 95-98.

Planchu, Romagny & Blanchard. — Sur un cas de diabète bronzé avec sclérose myocardique. *Soc. méd. hôp. Lyon*, 1941, et *Lyon médical*, 1942, **10**, 183.

Raynaud, Marill, Huguenin. — Cirrhose pigmentaire et modifications de l'électrocardiogramme. *Algérie médicale*, 1942, **46**, 148-150.

Royer de Véricourt. — Syndrome endocrino-hépato-myocardique. Thèse Paris 1935.

Royer de Véricourt E., Huret & Delmas. — Myocardie pigmentaire. *Arch. des mal. du cœur et des vaisseaux*, 1948, **10**, 530-533.

Swann W. G. A. & Dewar H. A. — The heart in hemochromatosis. — *British. heart journal*, 1952, **14**, 117-124.

Traissac F.-J. — La cirrhose pigmentaire. — *Revue du foie*, 1946, **5**, 321-370.

Weill J.-P. — Contribution à l'étude de la cirrhose pigmentaire. — Thèse méd., Strasbourg, 1954.